UNIVERSITE DE TOULOUSE
FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
ANNÉE 1970 **N° 115**

Notre expérience personnelle sur les Retours Veineux pulmonaires anormaux

(A propos de 34 observations)

Thèse

POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE
(DIPLOME D'ETAT)

Présentée et soutenue publiquement en juin 1970

PAR

Françoise PRADÈRE

Membres du Jury

MM. DARDENNE — *Président*
LAPORTE
CALAZEL — *Assesseurs*
BOUNHOURE
GALINIER — *Suppléant*

TOULOUSE
IMPRIMERIE FOURNIE
27, boulevard Riquet, 27

1970

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546518_0035

Notre expérience personnelle sur les Retours Veineux pulmonaires anormaux

(A propos de 34 observations)

UNIVERSITE DE TOULOUSE
FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
ANNÉE 1970 **N° 115**

Notre expérience personnelle sur les Retours Veineux pulmonaires anormaux

(A propos de 34 observations)

Thèse

POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE
(DIPLOME D'ETAT)

Présentée et soutenue publiquement en juin 1970

PAR

Françoise PRADÈRE

Membres du Jury

MM. DARDENNE — *Président*
LAPORTE
CALAZEL — *Assesseurs*
BOUNHOURE
GALINIER — *Suppléant*

TOULOUSE
IMPRIMERIE FOURNIE
27, boulevard Riquet, 27

1970

UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

TABLEAU DU PERSONNEL

DOYEN. . . . . MM. LAZORTHES,
1er ASSESSEUR . . . . . BLANC.
2e ASSESSEUR . . . . . SOREL.
Doyens honoraires . . . . . CALVET. GORSE. BRUSTIER.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. VALLOIS, TAPIE, DELAS, RISER, FUGNARD, VINCENT, MOREL, BOUISSET, CALMETTES, THOMAS.

SECTION MÉDECINE

PROFESSEURS

Clinique médicale et cardiologique.	MM. MÉRIEL. GADRAT.	Clinique de pneumo-phtisiologie.	MM. DELAUDE.
Clinique médicale Sud	LAGROT.	Clinique rhumatologique. . . .	MM. RUFFIÉ (R.).
Clinique chirurgicale		Accouchement et obstétrique sociale.	JAHIER.
Clinique chirurgicale et gynécologique.	FABRE (P.). GRIMOUD.	Anatomie.	N...
Clinique chirurg. et du cancer. .		Anatomie appliquée.	POULHES.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.	PASQUIÉ.	Anatomie pathologique.	FABRE (J.).
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique.	RIEUNAUD.	Bactériologie et Virologie. . .	Mme ENJALBERT.
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire.	ENJALBERT.	Biophysique médicale A	MM. AUVERGNAT.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	BAZEX.	Biophysique médicale B	BRU.
Clinique des maladies des voies urinaires.	LHEZ. ANDRIEU.	Chimie biologique.	VALDIGUIÉ.
Clinique maladies infectieuses. .		Embryologie générale.	MARQUÈS.
Clinique médicale infantile et puériculture.	SOREL.	Hématologie.	BROUSSY (J.)
Clinique médicale de la première enfance.	BARDIER. LAZORTHES.	Histologie.	MM. RUFFIÉ (J.).
Clinique de neuro-chirurgie. . . .		Electro-radiologie.	BIMES.
Clinique neurologique et psychiatrique.	GÉRAUD. PONTONNIER.	Hydrologie thérapeutique et climatologie.	DARNAUD.
Clinique obstétricale.	CADENAT.	Hygiène et médecine sociale . .	MONNIER.
Clinique odonto-stomatologique .	N...	Médecine légale et médecine du travail.	PLANQUES. N...
Clinique ophtalmologique.		Parasitologie.	DAMBRIN.
Clinique O. R. L. et chirurgie maxillo-faciale.	CALVET.	Pathologie chirurgicale.	SENDRAIL.
		Pathologie générale et médecine expérimentale.	RIBAUT.
		Pathologie médicale.	LAPORTE (Y.).
		Physiologie.	
		Physiologie appliquée et pharmacologie.	BAISSET. LAPORTE (J.).
		Thérapeutique.	DARDENNE.

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Anatomie pathologique.	MM. BOUISSOU.	Oto-Rhino-Laryngologie.	MM. CLAUX.
Biochimie médicale.	DOUSTE-BLAZY.	Pathologie médicale.	BOULARD.
Histologie et Embryologie. . . .	PLANEL.	Physiologie.	MONTASTRUC.
Maladies infectieuses.	ARMENGAUD.		

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Anatomie.	MM BASTIDE.	Hématologie.	DUCOS.
Anesthésiologie.	LARENG.	Histologie et Embryologie. . . .	GUILHEM (P.).
Biochimie médicale.	VALDIGUIÉ (P.).	Ophtalmologie.	DEODATI.
Chirurgie générale.	GÉDÉON.	Physiologie.	BESSOU.
»	SARRAZIN.	Physique médicale.	COMMANAY.
Electro-radiologie.	PONS.	Pneumo-Phtisiologie.	MIGUÉRÈS.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Anatomie pathologique.	FABRE.	Médecine générale et Thérapeutique	BÈS.
Bactériologie, Parasitologie, Virologie.	Mme LARENG.	»	BOLLINELLI.
Carcinologie.	ESTRADE.	»	SUC.
Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire.	ESCHAPASSE.	Pathologie expérimentale	GLEIZES.
Electroradiologie.	ROULLEAU.	Pédiatrie	DALOUS.
		»	REGNIER.

AGREGES

Médecine générale.	MM. CALAZEL.	Hydrologie	DENARD.
»	RASCOL.	Médecine légale	GRÈZES-RUEFF.
»	LE TALLEC.	Neurochirurgie	ESPAGNO (J.).
»	RIBET.	Neurologie et psychiatrie	GAYRAL.
Chirurgie générale.	FICAT.	Obstétrique	ESPAGNO (G.).
»	GAUBERT.	Ophtalmologie	BEC.
Dermatologie et syphiligraphie.	MM. DUPRÉ.	Pathologie chirurgicale	M. DIEULAFÉ.

AGREGES LIBRES Chirurgie générale SOUQUET

SECTION PHARMACIE

PROFESSEURS

Botanique et cryptogamie. . . .	Mme DULUCQ-MATHOU.	Pharmacie chimique et pharmacodynamie	CAUJOLLE.
Chimie analytique.	PITET.	Pharmacie galénique et Matière médicale	STANISLAS.
Chimie analytique, toxicologie et hygiène industrielle.	MM. BOURBON. BLANC.	Physiologie, Zoologie et Parasitologie pharmaceutiques	ROUX.
Chimie pharmaceutique.	BREUILLAUD.		

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Pharmacie.	COUTURIER.	Sciences naturelles	Mme CAUJOLLE.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Toxicologie.	BROUSSY (G.).

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Botanique.	Mme LASCOMBES.	Zoologie	M. GAYREL.
Chimie organique.	MM. BERTRAND.		

PERSONNEL ADMINISTRATIF

Secrétaire principal.	M. ROCHE.

La Faculté déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats.
(Délibération en date du 12 mai 1891.)

JE DÉDIE CETTE THÈSE :

A MON MARI ET A MON FILS

A MES GRANDS-PARENTS

A MES PARENTS ET A MES BEAUX-PARENTS

Avec toute ma tendresse et ma gratitude.

A MES SŒURS ET FRERE

A TOUTE MA FAMILLE

A TOUS MES AMIS

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A NOTRE MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. DARDENNE

Professeur de Thérapeutique
Médecin des Hôpitaux

Qu'il reçoive ici l'expression de notre reconnaissante gratitude pour l'honneur qu'il nous a fait en acceptant la présidence de notre thèse.

Nous le remercions de nous avoir toujours accueilli avec sollicitude dans son Service.

Que ce modeste travail soit le témoignage de notre respectueux attachement.

A NOTRE JURY DE THÈSE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. LAPORTE

Professeur de Propédeutique médicale

Nous vous remercions d'avoir accepté de compter parmi les membres du Jury de cette thèse, de nous avoir témoigné votre intérêt et nous avoir fait l'honneur de nous accorder votre amitié.

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. CALAZEL

Professeur Agrégé à la Faculté
Médecin des Hôpitaux

Vous nous avez inspiré le sujet de cette thèse.

Nous vous exprimons ici notre gratitude et sommes très honoré de soumettre ce travail à votre jugement.

MONSIEUR LE DOCTEUR BOUNHOURE

Chargé de cours de Cardiologie
Médecin Assistant des Hôpitaux

Nous avons pu apprécier votre grande compétence.

Nous vous remercions de l'intérêt amical que vous nous avez témoigné.

MONSIEUR LE DOCTEUR GALINIER

Chargé de cours à la Faculté
Médecin Assistant des Hôpitaux

Vous nous avez fait profiter de vos connaissances.

Que cette thèse soit une manière de vous remercier.

A NOS MAITRES DE LA FACULTE ET DES HOPITAUX

A MONSIEUR LE DOCTEUR J. MARTINEZ

Il a guidé ce travail. Tout le mérite lui en revient.

Qu'il veuille trouver ici l'expression de mes chaleureux remerciements.

A MONSIEUR LE DOCTEUR M. SALVADOR

Maître de Conférence Agrégé dans la chaire de Thérapeutique

ET

A MONSIEUR LE DOCTEUR DUBOUCHER

Ancien Chef de Clinique Médicale
Médecin attaché de Cardiologie
au Service du Professeur MÉRIEL

Vous nous avez beaucoup appris.
Nous vous en remercions.

NOUS TENONS A REMERCIER LE LABORATOIRE GUERBET

QUI NOUS A AIDÉ POUR LA RÉALISATION DE CE TRAVAIL

PLAN

I. — INTRODUCTION

II. — ETUDE SYNTHETIQUE DES OBSERVATIONS

A. - Anatomie pathologique

B. - Clinique

C. - Radiographie

D. - Electrocardiogramme

E. - Cathétérisme

F. - Angiographie

G. - Iconographie

III. — CONCLUSIONS

I. - INTRODUCTION

La fréquence des anomalies de drainage des veines pulmonaires s'avère de plus en plus grande au fur et à mesure que se multiplient les investigations et les opérations cardiaques. C'est, en effet, depuis l'avènement de la chirurgie cardiaque que cette question a pris autant d'importance car nous ne connaissions, jusqu'à maintenant, les Retours Veineux pulmonaires anormaux que sur le plan anatomique.

Sous le terme de Retours Veineux Pulmonaires anormaux, nous entendons les anomalies des veines pulmonaires qui s'abouchent dans l'oreillette droite ou l'une de ses veines tributaires : la conséquence physiopathologique étant la création d'un shunt gauche-droit qui amène au cœur droit du sang hématosé.

Suivant l'importance du drainage, on peut opposer 2 grands groupes de Retours anormaux : le retour total et le retour partiel.

Les Retours Veineux pulmonaires anormaux partiels représentent 1,5 % des malformations vasculaires congénitales.

Dans 20 % des cas, ils sont associés à une communication interauriculaire de type ostium secundum.

Ils sont deux fois plus fréquents et mieux tolérés que les Retours Veineux pulmonaires anormaux totaux.

Ces derniers sont au quatrième rang des cardiopathies congénitales cyanogènes.

Ces 2 groupes s'opposent sur le plan anatomique, clinique, évolutif et pronostic.

Nous apportons une série de 34 observations de Retours Veineux pulmonaires anormaux.

Dans cette étude, nous envisagerons successivement pour chacun de ces 2 groupes :

— L'Anatomie pathologique.

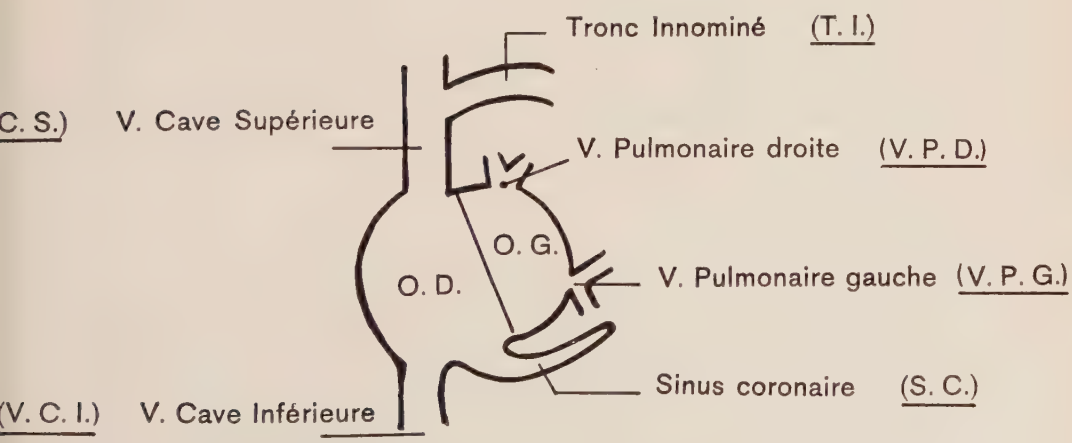
— Les données de la clinique ;
de la radiologie ;
de l'électrocardiogramme ;
du cathétérisme ;
de l'angiographie.

II. - ETUDE ANALYTIQUE ET SYNTHETIQUE DES OBSERVATIONS

21 malades présentaient un retour veineux pulmonaire anormal partiel, 11 présentaient un retour veineux pulmonaire anormal total.

Les deux groupes sont très différents sur le plan anatomique, clinique et évolutif, et nous les envisageons séparément.

A. — ANATOMIE PATHOLOGIQUE



Abouchement normal des veines pulmonaires.

a) Retours veineux pulmonaires anormaux partiels

Nous retrouvons dans les retours veineux pulmonaires anormaux les trois types classiques : retours veineux supra-cardiaques, retours veineux intra-cardiaques et retours veineux infra-cardiaques.

1. - Le groupe le plus important est celui des retours veineux pulmonaires *supra-cardiaques*. En effet, 12 de ces enfants présentent cette forme d'anomalie. Elle se subdivise cependant en plusieurs cas particuliers ; deux fois (obs. 1 et 13) il s'agit d'un retour veineux pulmonaire anormal survenant dans le tronc innominé ; dans un cas, c'est la veine pulmonaire supérieure gauche et la veine pulmonaire inférieure gauche qui se réunissent en un tronc commun, se dirigeant vers le tronc innominé, alors que les veines pulmonaires droites sont normales. Dans un autre cas, la veine pulmonaire supérieure gauche se jette dans le tronc innominé, les veines lobaire supérieure droite et lobaire moyenne droite se jettent dans la veine cave supérieure, alors que les deux veines lobaire inférieure droite et gauche sont normales.

Cinq fois, le retour se faisait dans la veine cave supérieure ; il s'agissait de deux veines pulmonaires, supérieure droite et inférieure droite, se jetant nettement dans la veine cave supérieure. Cependant, dans un cas, une veine pulmonaire aberrante venue de la gauche, se jetait également dans la veine cave supérieure. Ce mode de retour se faisait trois fois par un tronc commun, deux fois par des abouchements séparés.

Dans quatre cas, il s'agissait simplement d'une seule veine pulmonaire supérieure droite qui se jetait dans la veine cave supérieure. Une fois, il s'agissait de trois veines, les deux veines pulmonaires supérieures et la veine inférieure lobaire droite, par un tronc commun, se jetaient dans la veine cave supérieure et, une fois, enfin, la veine pulmonaire supérieure gauche se dirigeait vers le tronc cave supérieur. Enfin, dans un cas très particulier, les deux veines pulmonaires, supérieu-

re droite et moyenne droite se dirigeaient dans la veine cave supérieure par des orifices séparés, alors que la veine pulmonaire inférieure droite était normale ; il existait par ailleurs un tronc veineux systémique anormal faisant communiquer la veine cave supérieure avec l'oreillette gauche (obs. 10).

Treize de ces malades présentaient une Communication inter-auriculaire, revêtant dans cinq cas le type de Communication inter-auriculaire haute ou sinus-veinosus.

2. - Le groupe des retours veineux *intra-cardiaques* comprend sept cas. Dans cinq cas, il s'agit d'un retour des veines pulmonaires supérieure droite et inférieure droite, directement dans l'oreillette droite par des orifices d'ailleurs séparés quatre fois sur cinq. Un de ces malades présentait une dextrorotation et il s'agissait alors des veines pulmonaires provenant du poumon bilobé qui se jetaient dans l'oreillette droite.

Dans deux cas, il s'agissait d'un retour veineux isolé d'une seule veine dans l'oreillette droite. Quatre de ces malades présentaient une Communication inter-auriculaire du type ostium-secundum, et un, une très large Communication inter-auriculaire à la limite d'ailleurs de l'oreillette unique.

3. - Enfin, le groupe des retours veineux *infra-cardiaques* ne comprend que deux cas ; il s'agit de la veine pulmonaire inférieure droite qui se jette dans la veine cave inférieure droite. Il n'y avait pas de Communication inter-auriculaire associée chez ces deux malades.

b) Retours veineux pulmonaires anormaux totaux

Sept de ces malades présentaient un retour veineux pulmonaire anormal total dans la veine cave supérieure. Les veines pulmonaires se regroupaient en un tronc horizontal rétro-cardiaque qui allait rejoindre ensuite par un tronc régulièrement ascendant le tronc innominé évoquant alors la persistance d'un segment de la veine cave supérieure gauche.

Quatre de ces malades ne présentaient pas d'autres anomalies associées (obs. 24, 25, 27 et 28) ; il n'y avait qu'une petite Communication inter-auriculaire, type ostium-secundum dans un cas, persistance du foramen ovale dans deux cas. Par contre, chez les trois autres malades, il existait deux fois (31, 32) une véritable oreillette unique, deux fois un ventricule unique (31, 32) était associé, une fois un retour anormal azygos de la veine cave inférieure (31). Enfin, dans un cas, il existait de plus une hypoplasie aortique et un canal artériel (33). Ces quatre malades présentaient donc de multiples malformations et deux d'entre eux avaient d'ailleurs une dextro-rotation cardiaque.

Deux malades (29 et 30) avaient enfin un retour veineux pulmonaire anormal total par un tronc commun dans la veine cave supérieure, une petite Communication inter-auriculaire, type ostium-secundum.

Un malade avait un retour veineux pulmonaire anormal dans le sinus coronaire par une veine cave supérieure gauche (26).

Le dernier avait un retour des veines pulmonaires gauches dans la veine cave supérieure gauche et des veines droites dans le tronc porte ; il existait une Communication inter-auriculo-ventriculaire (obs. 34).

L'examen nécropsique de 3 malades présentant un retour pulmonaire anormal total dans le tronc innominé, par un trajet de veine cave supérieure gauche, montrait que ce tronc était comprimé par la bronche souche gauche, comme cela est décrit classiquement. Deux de ces enfants avaient un canal artériel perméable mais de petit débit.

Il est important de noter dans l'anatomie pathologique de ces malformations, la multiplicité des possibilités anatomiques des retours veineux pulmonaires anormaux, qu'ils soient partiels ou totaux. D'autre part, dans le groupe des retours veineux pulmonaires anormaux totaux survenant surtout chez le petit nourrisson, il faut également remarquer la fréquence des anomalies graves associées, anomalies de la position

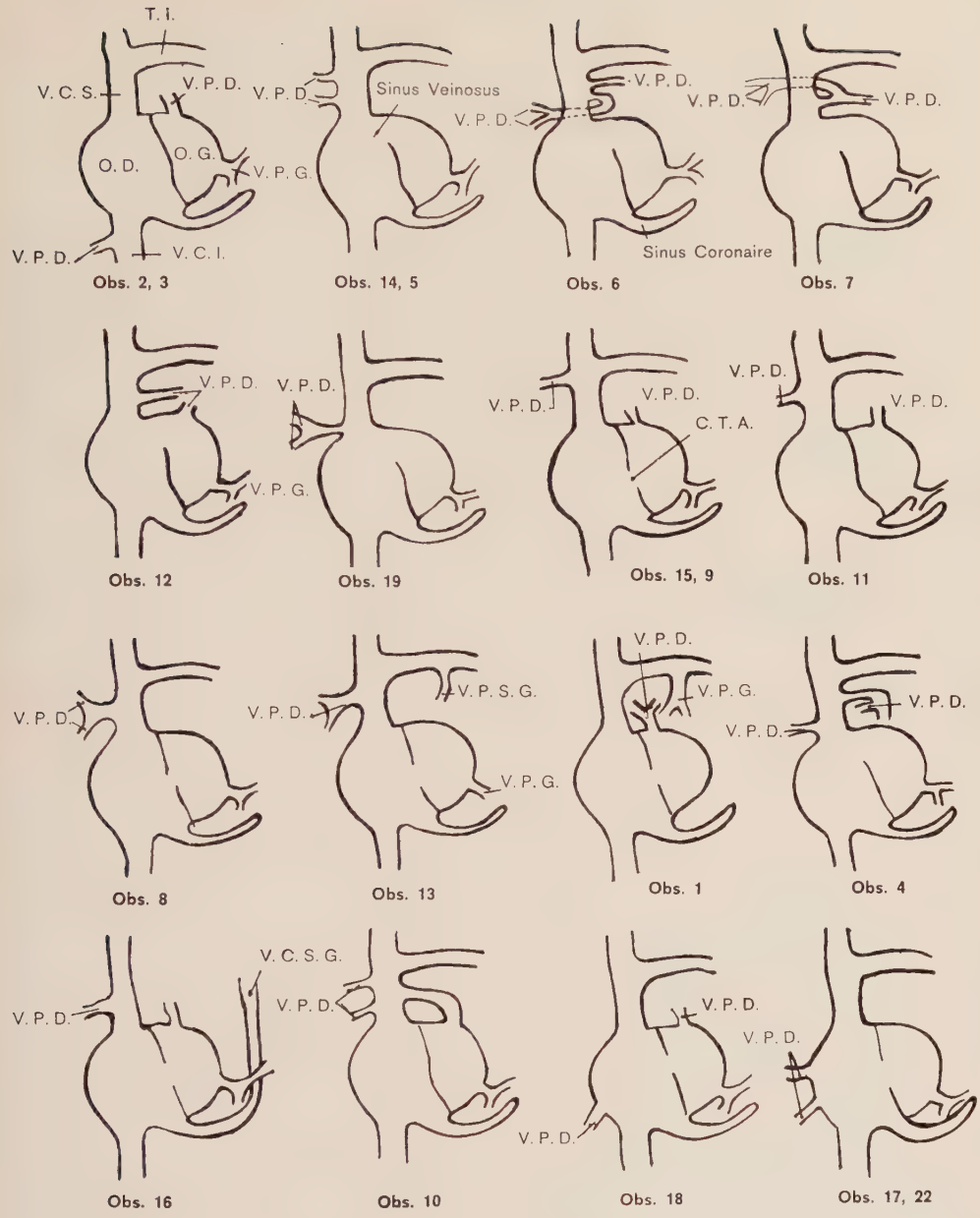
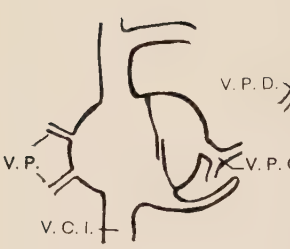
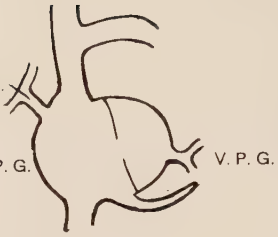


Schéma anatomique des différents retours veineux partiels et totaux (d'après SNELLEN).

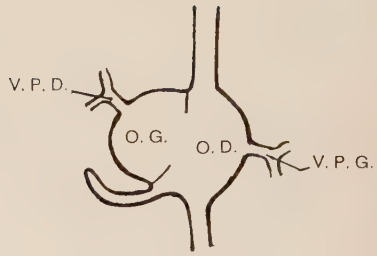
V. C. S. : Veine cave supérieure.
V. C. I. : Veine cave inférieure.
T. I. : Tronc innominé.
O. D. : Oreillette droite.
O. G. : Oreillette gauche.
V. P. D. : Veine pulmonaire droite.
V. P. G. : Veine pulmonaire gauche.
S. C. : Sinus coronaire.



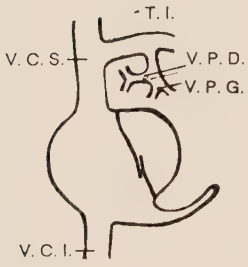
Obs. 21



Obs. 20



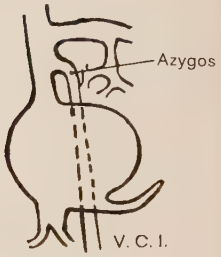
Obs. 23



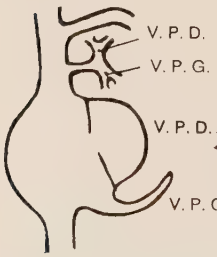
Obs. 24, 25

Obs. 28

Obs. 33

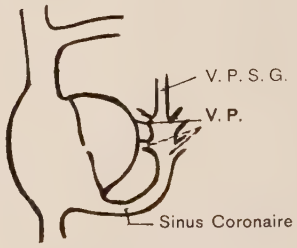


Obs. 31

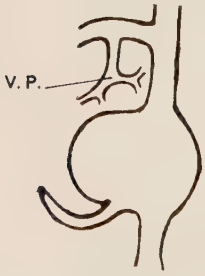


Obs. 29

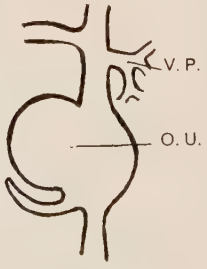
Obs. 27



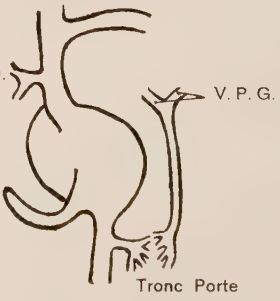
Obs. 26



Obs. 32



Obs. 30



Obs. 34

cardiaque (3 cas), anomalies du septum inter-auriculaire entraînant une disparition de ce dernier, existence d'un ventricule unique et d'anomalies des gros vaisseaux associés. Ceci, joint au caractère total de l'anomalie des veines pulmonaires, explique la gravité de ces malformations. Il est certain que, dans ce groupe, les formes qui ont été les plus mal tolérées étaient celles qui s'associaient soit à un septum inter-auriculaire pratiquement intact sans autre malformation, soit à une atrésie pulmonaire qui empêchait l'oxygénation. Dans un cas, le retour veineux pulmonaire anormal total paraît donc comme l'élément prédominant du pronostic et ce sont des formes accessibles à la thérapeutique, du moins en théorie ; dans l'autre groupe, par contre, il s'agit d'un élément accessoire, la malformation essentielle pour le pronostic, étant soit intra-cardiaque, soit au niveau de l'artère pulmonaire.

B. — CLINIQUE

a) Groupe des retours veineux pulmonaires anormaux partiels

Le tableau n° 1 résume les principales données cliniques fournies par les observations.

Ce qui frappe d'abord, c'est le fait que sur ces 21 malades, 18 sont du sexe masculin, 3 sont du sexe féminin.

L'âge de découverte de la maladie varie de 6 mois à 22 ans.

Quatre de ces enfants étaient âgés de moins de 6 mois lorsque le diagnostic a été fait ; sept étaient âgés entre 4 et 15 ans, par conséquent, seule une minorité de ces malades a présenté des symptômes suffisamment importants pour amener à l'exploration permettant de faire un diagnostic dans la première année de la vie.

Sur le plan séméiologique :

En ce qui concerne les *signes fonctionnels*, la *cyanose* est notée cinq fois : dans deux cas, elle est néo-natale et elle est liée d'ailleurs à des anomalies associées, soit retour veineux systémique anormal dans l'oreillette gauche (obs. 10), soit atrésie pulmonaire et ventricule unique (obs. 23). Un autre enfant, âgé de 4 ans, présente une cyanose modérée à l'effort, enfin, deux autres malades (21 et 22) présentent une cyanose au cours d'une bronchopneumopathie suraiguë.

La dyspnée est notée quatorze fois dans les observations. Elle est toujours modérée et elle est déclenchée par l'effort dans six cas. Dans un cas, elle est extrêmement tardive, apparaissant à l'âge de 33 ans ; dans deux cas survenant chez des enfants de 6 mois, cette dyspnée peut être imputable à une bronchopneumopathie aiguë.

L'infection pulmonaire fréquente est notée dans trois observations concernant deux nourrissons et une enfant âgée de 12 ans.

Les signes physiques de l'insuffisance cardiaque ne sont retrouvés que dans cinq observations sous la forme d'une hépatomégalie. Dans trois cas, il s'agit d'ailleurs d'un sinus-veinosus associé et, dans deux cas, de nourrissons présentant une bronchopneumopathie aiguë.

Par ailleurs, les *œdèmes* ne sont signalés dans aucune observation.

L'*auscultation* montrera un rythme de galop dans quatre observations, dont deux concernant deux nourrissons. L'auscultation est modifiée dans 17 cas, par l'apparition d'un souffle systolique dont l'intensité varie de 2/6 à 4/6 ; douze fois, le souffle est perçu au foyer pulmonaire et, dans deux cas, il s'accompagne d'un frémissement ; trois fois, il est situé au troisième espace intercostal gauche, deux fois à l'endapex, et une fois sur le bord gauche du sternum.

Une séméiologie diastolique est notée dans cinq observations : une fois d'ailleurs le souffle est d'une intensité forte, 4 6. Les modifications du deuxième bruit sont variables ; ce bruit est augmenté dans cinq observations, il est diminué dans une observation, il est dédoublé dans six cas, enfin, une fois, on note un dédoublement du premier bruit.

Evolution :

L'évolution a été difficile à préciser pour ce groupe de malades en raison de dossiers non retrouvés. Il faut noter tout de suite que deux malades sont décédés en bas âge, tous les deux au cours d'une bronchopneumopathie, à l'âge de 6 mois et 12 mois respectivement ; à l'opposé, deux malades ont vu le diagnostic affirmé à la suite d'une découverte systématique au cours d'un dépistage scolaire alors qu'ils étaient asymptomatiques. Dans tous les autres cas, l'évolution paraît strictement superposable à l'évolution de la Communication inter-auriculaire qui est le plus souvent associée, ou à l'évolution des Communications inter-auriculaires habituelles.

Aucun de ces malades ne s'est présenté dans un état d'insuffisance cardiaque gravissime et précoce et tous ont pu

RETOUR VEINEUX PULMONAIRE ANORMAL PARTIEL — SIGNES CLINIQUES

Obs	Sexe	Age	Cyanose	Dyspnée	Foie	S. Syst.	S. DIAST.	B 2	Galop	Evolution	Association
1	M	9 ans				3/6 3° EICG	+	BB 2		Opéré	
2	M	12 ans				2/6 2° EICG		Fort		Opéré	
3	M	29 ans		+ +	+	4/6 2° EICG	+	BB 2	+	Diagnostic 51 a.	Sinus Venosus
4	M	51 ans		+ +	+	3/6 2° EICG			+		Sinus Venosus
5	M	8 ans		+ +	+	3/6 4° EICG		BB 1		Hypotrophie	Sinus Venosus
6	M	8 ans		+ +		3/6 Bord G				Opéré	Sinus Venosus + RP
7	M	32 ans				4/6 2° EICG		0		DCD	CIA
8	M	7 ans				3/6 2° EICG		BB 2			
9	M	14 ans									
10	F	1 jour	+	+ +		3/6 Endapex				Opéré	Communication VCS O G
11	M	7 ans		+		2/6 2° EICG		BB 2		Hypotrophie	
12	M	38 ans		+		2/6 3° EICG	4/6				CIA
13	M	15 ans				3/6 2° EICG		Fort			
14	M	15 ans		+		4/6 2° EICG					
15	M	22 ans		+				BB 2		Opéré	Sinus Venosus
16	M	6 mois									CIA
17	M	—				4/6 2° EICG					
18	F	4 ans	+	+		3/6 3° EICG	+				
19	F	11 ans		+			+ 4° EICG	Fort		Opéré	CIA
20	M	6 ans	+	+				Fort		DCD 33 a.	R M
21	M	6 mois	+		+				+	DCD BP	
22	M	6 mois	+	+	+	2/6 2° EICG		Fort	+	DCD BP	CIA
23	F	4 jours	+ +	+				0		DCD	V.U. Atrésie

atteindre la deuxième enfance ou l'âge adulte sans inconvénient majeur, à l'exception de deux observations où l'on notait une légère hypotrophie.

Si l'on rapporte ces signes à la localisation du retour veineux pulmonaire anormal partiel, on ne voit pas de différence selon la topographie dans la veine cave supérieure, dans la veine cave inférieure ou dans l'oreillette droite. Ces malades semblent se comporter comme un shunt gauche-droit auriculaire important, mais en général assez bien toléré.

b) Groupe des retours veineux pulmonaires anormaux totaux

Le deuxième groupe de malades, qui concerne les retours veineux pulmonaires anormaux totaux, est très différent sur le plan clinique.

Six de ces malades sont des garçons, cinq sont des fillettes. L'âge de découverte est toujours très précoce, le plus tardif est de 6 mois. Cependant, les symptômes fonctionnels sont apparus dès la période néo-natale. C'est ainsi que, pour cinq de ces malades, le diagnostic a été fait avant le dizième jour de la vie.

Du point de vue général, six de ces malades sont *hypotrophiques*.

La *cyanose* est présente dans tous les cas et elle est majeure dans quatre cas, cette cyanose étant menaçante pour la vie dès les premières semaines, parfois même dès la première semaine.

La *dyspnée* est notée neuf fois, de même que l'*hépatomégalie* et, dans un cas, il y aura également des *œdèmes* généralisés.

L'auscultation cardiaque est modifiée dix fois par la présence d'un souffle systolique dont l'intensité varie de 2 à 4/6. Quatre fois, ce souffle est localisé au foyer pulmonaire, cinq fois, il est situé dans la région précordiale sans précisions

RETOUR VEINEUX PULMONAIRE TOTAL — SIGNES CLINIQUES

Obs	*Sexe*	*Age*	*Cyanose*	*Dyspnée*	*Foie*	*S. Syst.*	*S. Diast.*	*B 2*	*Galop*	*Evolution*	*Association*
24	M	9 jours	+++	+	+	3/6 2° EICG		Fort	+	DCD 13 j.	
25	M	1 mois	++	+	+	3/6 2° EICG	+	Fort	+	DCD 35 j.	
26	F	10 jours	+++	+	+	2/6 Méso-cardiaque		Fort	+	DCD 15 j.	
27	F									DCD 6 ans	
28	F	2 mois	+	+	+			Fort	+	DCD 2 mois	
29	M	1 mois 1/2	+	+	+	4/6 précordial		Fort	+	DCD 2 mois Opéré	
30	M	3 jours	++	+	+	4/6 2° EICG		0		DCD 3 mois	VU OU RP
31	F	4 mois 1/2	+	+	+	3/6 Précordial		Fort		Recul 2 a. 1/2	VU OU
32	F	1 jour	+++			3/6 Mésoc.				DCD 2 mois	VU OU ATP
33	M	1 mois	+	++	+	2/6 Mésoc.		Fort	+	DCD 3 j.	OU RIA CA
34	M	6 mois	+	++		2/6 2° EICG		Fort	+	DCD 10 mois	CIA V Transpo.

supplémentaires ; une fois, il sera accompagné d'un frémissement ; un petit souffle diastolique est noté une fois.

L'accentuation du deuxième bruit au foyer pulmonaire est notée huit fois alors qu'une fois ce deuxième bruit est aboli au foyer pulmonaire.

Enfin, un bruit de galop est noté dans sept observations.

Ces enfants se présentent donc comme des sujets atteints de cardiopathies cyanogènes en insuffisance cardiaque, associant parfois la dyspnée d'une insuffisance cardiaque majeure à une anoxie importante. Leur survie est d'ailleurs très différente de celle du premier groupe, puisqu'en dehors d'une enfant âgée de 6 ans au moment de son décès, d'un autre âgé de 2 ans et demi ; tous les autres sont décédés dans la première année de la vie et souvent même dans les trois premiers mois de la vie (pour huit d'entre eux).

Ainsi s'opposent, sur le plan clinique, les retours veineux pulmonaires anormaux partiels qui se manifestent comme un shunt gauche-droit auriculaire, le plus souvent bien tolérés dans l'enfance et se manifestant dans la deuxième enfance ou même dans l'adolescence, et les retours veineux pulmonaires anormaux totaux qui se caractérisent comme une cardiopathie grave entraînant une anoxie avec une insuffisance cardiaque et un décès dans de très nombreux cas dès les premiers mois de la vie.

C. — RADIOGRAPHIE

a) Retours veineux pulmonaires anormaux partiels

Sur les 23 malades, nous disposons de 19 clichés radiographiques et d'un compte rendu d'examen radioscopique. Le volume du cœur apprécié par le rapport cardiothoracique était dans tous les cas égal ou supérieur à 50 % ; six fois il était de 50 %, c'est-à-dire sensiblement normal, quatre fois de 55 %, à la limite supérieure de la normale pour des enfants ou des nourrissons ; dans tous les autres cas, il était franchement augmenté.

Deux fois, cette augmentation radiologique portait de manière évidente sur le ventricule droit, et quatre fois sur l'oreillette droite. La vascularisation pulmonaire était diminuée une fois chez un nourrisson présentant par ailleurs une atrésie pulmonaire (23) ; dans tous les autres cas elle était augmentée, de manière modérée deux fois, très nettement dans les autres observations ; enfin, dans un cas, l'augmentation du flot pulmonaire portait surtout sur le champ pulmonaire gauche.

Si l'on essayait de préciser, dans le détail, l'aspect des artères pulmonaires, cinq fois l'arc moyen était augmenté de volume, une fois il existait des micronodules au niveau du poumon droit, une fois une grisaille pulmonaire diffuse, mais cette dernière enfant présentait une bronchopneumonie associée.

Parmi les aspects plus particuliers, dans une observation (1), le bord gauche du cœur était anormal, rectiligne jusqu'à la clavicule et, dans ce cas là, il existait un retour veineux pulmonaire anormal se jetant dans le tronc innominé à gauche de l'aorte. La veine cave supérieure était dilatée une fois (7) et, dans ce cas, il existait un retour veineux pulmo-

naire anormal dans la veine cave supérieure, associé à un sinus-veinosus. Une fois était notée une image en (8) de chiffre avec apparemment dilatation de la veine cave supérieure ; cependant, le retour veineux pulmonaire anormal partiel se faisait dans l'oreillette droite. Deux fois on pouvait voir, dans le champ pulmonaire droit, une image en cimetère correspondant à un retour veineux pulmonaire anormal, se jetant une fois dans la veine cave supérieure et une fois dans l'oreillette droite.

En conclusion : les examens radiographiques sur ces malades évoquent simplement un shunt gauche-droit avec hyperflot pulmonaire et souvent dilatation de l'arc moyen. Elles sont peu différentes de l'image d'une Communication inter-auriculaire et, dans de très rares cas seulement, on peut visualiser dans la plage pulmonaire sur de très bons clichés, des trajets aberrants des veines pulmonaires permettant de prévoir ce diagnostic.

b) Retours veineux pulmonaires anormaux totaux

Dans ce groupe, seuls dix examens radiologiques ont pu être effectués. Le volume du cœur apprécié par le rapport cardiothoracique est toujours égal ou supérieur à 50 %, il est de 50 % dans deux cas, de 55 % dans trois autres observations et, par conséquent, le volume cardiaque est, en général, nettement augmenté.

Deux fois, le ventricule droit put être estimé comme étant extrêmement dilaté ; or, dans ces deux cas, il s'agissait d'un ventricule unique ; deux fois, le ventricule gauche fut considéré comme hypertrophié. La dilatation de l'oreillette droite est retrouvée cinq fois sur les dix observations. La vascularisation pulmonaire était diminuée dans deux cas où il existait d'ailleurs une hypoplasie pulmonaire associée, et augmentée dans toutes les autres observations. Cet hyperflot pulmonaire avait parfois des caractéristiques assez particulières. Quatre fois les champs pulmonaires étaient occupés

par une opacité fine réticulo-nodulaire très évocatrice du retour veineux pulmonaire anormal total avec obstacle sur les voies pulmonaires. Trois fois, le bord gauche du cœur était anormalement rectiligne, tendu de la pointe vers la région sterno-claviculaire, et dans ces trois cas, le retour veineux pulmonaire anormal se faisait par un tronc commun se jetant dans le tronc innominé. Enfin, dans deux cas, l'arc moyen était considérablement dilaté.

Il faut ajouter à ces signes radiologiques quelques particularités tenant aux associations : existence dans deux cas d'une dextro-rotation cardiaque, dans un cas saillie anormale de l'oreillette droite au-dessus du diaphragme, en relation avec l'absence de la veine cave inférieure, lévocardie sur un cas de situs incertain.

Ces malades, assez différents sur le plan anatomo-pathologique, se présentent cependant comme des cardiopathies graves, avec assez forte cardiomégalie, hyperflot pulmonaire lorsqu'il n'existe pas d'hypoplasie ou de sténose pulmonaire associée. Quatre fois, sur huit images d'hyperflot, on note un aspect réticulo-nodulaire très fin évoquant tout à fait l'hyperflot pulmonaire et non les grosses dilatations des artères pulmonaires et des images en pastille des shunts septaux ou du canal artériel. Trois fois enfin, le bord gauche, particulièrement rectiligne, évoque l'existence d'un tronc de drainage des veines pulmonaires vers le tronc innominé.

L'aspect radiologique peut donc aiguiller chez ces malades graves et souvent cyanogènes, vers le diagnostic de retour veineux pulmonaire anormal total. Il peut cependant être considérablement perturbé par de multiples associations malformatives que l'on rencontre chez les tout jeunes enfants.

D. — L'ELECTROCARDIOGRAMME

Les électrocardiogrammes ont été étudiés de manière assez succincte. On a noté essentiellement la déviation axiale du complexe ventriculaire, la déviation axiale de l'onde P, l'espace PR, l'existence d'un bloc incomplet de la branche droite et l'existence d'aspect d'hypertrophie ventriculaire droite, de surcharge ventriculaire droite, d'hypertrophie auriculaire gauche ou de surcharge ventriculaire gauche.

a) Retours veineux pulmonaires anormaux partiels

Dans le premier groupe des retours veineux pulmonaires anormaux partiels, 19 électrocardiogrammes ont pu être interprétés, un 20e électrocardiogramme était incomplet. La déviation axiale est assez variable ; cependant, en dehors de quatre déviations axiales gauches (obs. 4, 16, 18, 20) correspondant à un sinus-veinosus et à des retours veineux pulmonaires anormaux partiels dans la veine cave supérieure ou dans l'oreillette droite, les déviations axiales s'étagent de + 30° à + 150° ; il n'y a une très importante déviation axiale droite que dans un cas (obs. 23 ; ventricule unique et atrésie pulmonaire). Sauf deux cas (obs. 4 : sinus-veinosus âgé, et obs. 23), tous les malades étaient en rythme sinusal et un seul d'entre eux (obs. 16, un nourrisson) présentait un allongement significatif de l'espace PR à 18/100 s. Le bloc incomplet de branche droite était présent dans 18 électrocardiogrammes examinés sur 19. L'hypertrophie ventriculaire droite nette était notée chez 4 malades. Une surcharge ventriculaire droite modérée était notée dans 6 autres observations. L'hypertrophie auriculaire gauche fut remarquée deux fois, l'hypertrophie auriculaire droite une seule fois. Enfin, une surcharge ventriculaire gauche était notée dans deux cas.

RETOUR VEINEUX PULMONAIRE ANORMAL PARTIEL — ELECTROCARDIOGRAMME

Morphologie des complexes rapides.

Obs	*AQRS*	*AP*	*PR*	*HAG*	*HAD*	*BIBD*	*V 1*	*V 6*	*TV 1*
1	+ 30	+ 20	0,12			+	r s r'	R s	—
2	+ 30		0,12			+	r S r'	q R	—
3	+ 80	+ 30	0,14			+	r s s'	R s	—
4	— 80	Fibrillation auriculaire				+	r s r'	R s	+
5	+ 80		0,14			+	r S R	q R s	—
6	+ 120	+ 30	0,14			+	r S R	q R s	—
7	+ 150	+ 45	0,14				R s	r S	—
8	+ 120	+ 20	0,16			+	r s R'	q R s	
10		+ 20	0,16			+			
11	+ 120		0,14			+	r S r'	q R s	—
12	+ 90		0,14				r S	R s	—
13	+ 150	+ 30	0,16			+	r s R'	R S	—
14	+ 60	+ 45	0,18	+		+	r s R'	R s	—
15	— 30	+ 20	0,16			+	r s R'	r s s'	—
16	— 45	+ 30	0,18			+	R	R s	—
18	— 120	— 80	0,16			+	r R' s	q R s	+
19	+ 80	+ 30	0,16			+	r r' s	R s	—
20	— 120	+ 45	0,16			+	R R'	R S	—
22	+ 90	+ 45	0,14	+	+	+	r s R'	R S	—
23	+ 45	— 100	0,08				R S	q R	

Dans l'ensemble, ces électrocardiogrammes sont assez homogènes : il s'agit de malades en rythme sinusal dont l'espace PR n'est pas allongé, qui présentent un bloc incomplet de branche droite, des signes modérés parfois de surcharge ou d'hypertrophie ventriculaire droite, et une déviation axiale droite modérée.

b) Retours veineux pulmonaires anormaux totaux

L'interprétation de ces électrocardiogrammes se heurte à des écueils du fait de la présence parmi ces malades de quatre enfants ayant une malposition cardiaque : deux dextrorotations et une lévoposition sur situs incertain. Les déviations axiales sont en général fortes. Si deux enfants ont une déviation axiale très modérée, + 30°, + 45°, mais cependant un peu gauche pour leur âge, deux autres enfants ont une déviation nettement gauche, — 30° et — 80°, et les autres enfants s'étagent de + 120° à + 130°. L'onde P présente également de grandes différences dans la déviation axiale. L'espace PR est en général court de 8 100 à 12 100 de s., un seul enfant ayant un espace PR à 16 100 s. On ne note qu'une fois un bloc incomplet de branche droite. Enfin, sur les dix électrocardiogrammes examinés, l'hypertrophie ventriculaire droite, très nette, importante, était notée 8 fois ; l'hypertrophie auriculaire droite était présente 7 fois.

Ces malades se présentent donc avec des déviations axiales en général droites et très importantes, un espace PR subnormal, des signes d'hypertrophie auriculaire et ventriculaire droite importante, comme d'ailleurs la plupart des cardiopathies cyanogènes de l'enfance.

RETOURS VEINEUX PULMONAIRES ANORMAUX TOTAUX — ELECTROCARDIOGRAMME

Obs	*AQRS*	*Age*	*PR*	*HAD*	*HAC*	**V 1**	*V 6*	*TV 1*
24	+ 230	+ 45	0,12			qR	rS	—
25	+ 120	0	0,12	+		Rs	rs.	Isodiphasique
26	+ 120	+ 60	0,10	+		R	rs	+
28	+ 220	+ 60	0,12	+		Rs	rS	+
30	+ 30	— 100	0,12			qR	r	+ dextro-rotation
31	+ 120	— 60	0,12	+				
32	— 30	+ 100	0,16					dextro-rotation
33	+ 230	+ 60	0,12	+			RS	
34	— 80	+ 30	0,08	+		Rs	qRSs	+ Lévocardie

E. — CATHETERISME CARDIAQUE

a) Retours veineux pulmonaires anormaux partiels

Vingt-deux malades ont été cathétérisés. Les pressions enregistrées au cours de 20 cathétérismes ont été retrouvées.

16 fois, un retour veineux pulmonaire anormal fut décelé par le trajet anormal de la sonde pénétrant dans le parenchyme pulmonaire à partir de la veine cave supérieure, de l'oreillette droite ou de la veine cave inférieure.

— La pression auriculaire droite était normale (inférieure à 5 mm de mercure) dans 7 cas, égale à 5 mm dans 5 observations, et élevée chez 4 malades âgés de plus de 20 ans (seules 14 pressions dans l'oreillette droite sont connues).

— La presion ventriculaire droite était inférieure à 30 mm de mercure 2 fois seulement, comprise entre 30 et 40 mm 6 fois et élevée de manière indiscutable 13 fois. Cependant, dans 3 cas correspondant aux pressions les plus élevées (110, 100 et 62 mm) une sténose pulmonaire était associée.

— La pression pulmonaire était normale (au-dessus de 30 mm) 11 fois, élevée 6 fois, et toujours de manière très modérée (maximum 48).

— La gazométrie montrait un enrichissement en oxygène du sang tricuspidien par rapport au sang de la veine cave supérieure 15 fois sur 19 malades ; le shunt gauche-droit se chiffrait en augmentation de volume % d'oxygène, de 1.5 vol. à 3 vol. %.

RETOUR VEINEUX PULMONAIRE ANORMAL PARTIEL — CATHETERISME CARDIAQUE

Obs	Trajet évo-cateur	OD	VD	PRESSIONS							GAZ							Satura-tion	Association
				AP	CP	OG	VG	TI	VCSM	VCSB	ODS	ODM	ODT	VD	AP	OG	VG		
1	—	5 x	46/0/12	37/25/12	8	7 x	150	11,6	11,4	11,5	11,9	13,4	12,9	13	13	16,7		92 %	
2	+								10,1	10,6	12	11,6		10,6	11,2			92,5 %	
3	+	3 x	40/0/5	30/20/13	17														
4	+	6 x	44/6/10	42/15/20					10,8	12,8		12,5	12,6	12,7	12,5			94 %	Sinus Veinosus
5	+	3,5 x	62/2/6	25/13/10				14,3	12,3			14,7	14,5	14,5	14,2			94 %	Sinus venosus
6	+								11,9	9,7	12	11,3		11,2	12,4			94 %	Sinus venosus
7	+		110/6	25/8/15			120			12	13			13,9	14	18,5		88 %	Sinus venosus + RP
8	—	5,5 x	50/0/6	45/20/7	10														CIA
9	+	—	45	15					11,7	12,8	12,3	12,9	12,9	13	12,8			94 %	Communication ves. og.
10	+	5,5 x	50	—		5 x	104		14,8		17	17,5				21		90 %	
11	+	5 x	34/3/6	25/11	8				11,5	11,6	13,4	13,9		14,2	14,1				
12	+	5 x	32/1/8	14	5			12,3			13,7	14,2		13,9	14,4	18,1	17,5	93 %	
13	+		65,05	45/22	5				15,1		15,4	14,7		15,5	13,6	19,1	18,9	92 %	
14	+	3 x	27	26/17/5	7		140		13,1		15,3	13,2	13,2	13,7	16,9			95 %	CIA
15	+	9 x	45/1/10	40/33/17	8,5				18,3		17,4			16,9	10,2	13,2	13,6	93 %	Sinus venosus
16	—	1 x	23/1/5	20/10/7	10				10,2		11,72			10,2	14,7	15,9		90 %	CIA
17			35/5/3	15	35	4 x	100		13		15,7			14,4		17,6	18,7	93 %	RM
18	+	6	55/5/13	VP = 18 x	5 x	6 x	130		13,9					16,5					
19	—	2	35/2/4	25/10/12	5 x	3,5 x	130				16,3	12,5		12,4	12,6	18,7			
20	+	14 x	108/6/20	48	28 x ?				10,3		12,7	10,4		11	11,2	13,4	13,7	91 %	
21	—	3 x	50/2/4	35			107		8,8	9	9,7								
22	+	2,5 x	58/2/4						4,6		9,8								CIA

La localisation préférentielle du shunt définie par les gazométries se situe 12 fois dans l'oreillette droite et seulement 2 fois dans la veine cave supérieure, ce qui ne correspond pas aux données anatomiques (6 concordances). La présence d'une C.I.A. associée n'explique pas cette carence de la gazométrie. Cependant, des prélèvements suffisamment étagés : tronc innominé, veine cave supérieure haute, veine cave supérieure basse, n'ont été faits que 8 fois. Ceci conseille donc fortement des prélèvements veineux étagés, si l'on suspecte une telle anomalie.

Le cathétérisme cardiaque a permis donc d'affirmer 16 fois, par le trajet de la sonde, le diagnostic. Ceci peut être d'interprétation délicate en raison de la facilité de pénétration de la sonde dans une veine pulmonaire à partir de l'oreillette gauche cathétérisée par une C.I.A. et, à plus forte raison, par un sinus-veinosus. La confirmation angiocardiographique est donc nécessaire.

Les pressions auriculaires droites sont modérément et peu fréquemment élevées. La pression ventriculaire droite, même en retirant du groupe de malades ceux qui ont un rétrécissement pulmonaire, est en général plus élevée que dans un shunt gauche-droit par Communication inter-auriculaire simple.

Cette élévation des pressions ne se traduit que rarement et de manière légère sur les pressions pulmonaires, comme si un véritable rétrécissement pulmonaire fonctionnel s'opposait à la transmission de l'hypertension ventriculaire droite liée à l'hyperflot vers les capillaires pulmonaires (2 fois seulement supérieure à 10 chez des malades en insuffisance cardiaque).

b) Retours veineux pulmonaires anormaux totaux

Il s'agit, le plus souvent, de malades cyanosés, toujours en très mauvais état général. Le cathétérisme n'est conduit

que comme un prélude à une angiographie sélective dans 5 cas.

La sonde n'a affirmé l'anomalie du retour veineux que 2 fois sur 9 malades explorés.

Les pressions auriculaires droites difficiles à enregistrer en raison de l'interférence respiratoire sur les pressions sont élevées une fois sur les 4 courbes évaluables.

La pression ventriculaire droite était toujours très élevée : 6 fois sur 6 enregistrements, la pression dépassait 65 mm de mercure.

La pression pulmonaire ne fut obtenue que deux fois : elle était élevée.

La pression auriculaire gauche était normale (3 enregistrements).

La gazométrie avant la tricuspide était notée 7 fois de manière certaine. Une seule fois, le shunt gauche-droit n'était pas décelé (malade ayant un RVP anormal dans le tronc innominé, un prolongement azygos de la veine cave inférieure, une oreillette unique et un ventricule unique).

Ce shunt, appréciable 6 fois, allait de 1,6 vol. à 6 vol. %.

La localisation du shunt était auriculaire droite 4 fois, se situait dans la veine cave supérieure 4 fois. Il correspondait aux lésions anatomiques 4 fois. Encore dans ce groupe, des prélèvements veineux suffisamment étagés n'avaient été réalisés que 4 fois (donnent 4 résultats positifs).

Le cathétérisme doit être très minutieux si l'on veut, dans ce type de malformation, lui laisser toute sa valeur. Sinon il devient un simple vecteur de l'angiocardiographie.

RETOUR VEINEUX PULMONAIRE ANORMAL TOTAL — CATHETERISME CARDIAQUE

Obs	Trajet évocateur	PRESSIONS				GAZ								Saturation	Association
		OD	VD	AP	OG	TI	VCSH	VCSB	ODS	ODM	ODT	VD	AP	OG		
24	—						9,9		10,7							
26		9/5 x	75/10 + 8		15/5 x		9,5		15,6			15,2		16,5	86 %	
28	—		80/20 + 10				131	13,3	13,1	13		12,9			87 %	
29	+	2,5 x	65	45	5 x	10	11,6	11,7	12,7	12,3		12,7	12,8			
30	—						9,30		11			11,5				VU. OU. RP
31	+		78/66				10,1	9,9	9,8	10		11,1				VU. OU.
32	—															VU. OU CANAL
33	—	3,5 x	84/1 + 10		6 x		9,6	11,2	9,6	11	11	11,5		12,9	75 %	R.I.A. CANAL OU.
34	—	4 x	94/2/6	86 52/30			13,9	11	11,1	10,8		10,7		10,9		C.I.A.V. TRANSPO.

LEGENDE :

OD : Oreillette droite.
OG : Oreillette gauche.
VD : Ventricule droit.
VG : Ventricule gauche.
TI : Tronc innominé.
VCSH : Veine cave supérieure haute.
VCSB : Veine cave supérieure basse.
ODS : Oreillette droite supérieure.
ODM : Oreillette droite moyenne.
ODT : Oreillette droite terminale.
AP : Artère pulmonaire.
CP : Capillaires pulmonaires.
VU : Ventricule unique.
OU : Oreillette unique.
RP : Rétrécissement pulmonaire.
RIA : Rétrécissement de l'Isthme de l'aorte.
CIAV : Communication inter-auriculo-ventriculaire.

F. — ANGIOCARDIOGRAPHIE DES RETOURS VEINEUX PULMONAIRES ANORMAUX

a) Retours veineux pulmonaires anormaux partiels

Seize de ces malades ont eu une angiocardiographie ; pour certains d'entre eux l'injection a été répétée. Les injections ont été réalisées dans le ventricule droit 5 fois, dans l'artère pulmonaire 3 fois, dans la veine cave inférieure 3 fois (deux fois parce qu'il s'agissait d'un retour veineux infracardiaque, une fois parce qu'il s'agissait d'un nourrisson) ; dans la veine cave supérieure 8 fois, dans l'oreillette droite 2 fois, dans l'oreillette gauche 2 fois également.

L'efficacité diagnostique de l'angiocardiographie est évidente et elle est corroborée par les contrôles opératoires et nécropsiques. De toutes les injections qui ont été ainsi pratiquées, une fois le retour pulmonaire anormal ne fut pas décelé par une injection dans un ventricule, mais il s'agissait d'un ventricule unique avec atrésie pulmonaire et, par conséquent, l'imprégnation des veines pulmonaires par la circulation pulmonaire était trop minime pour être facilement lisible sur les clichés.

Une fois enfin, l'interprétation était douteuse : l'angiocardiographie avait été réalisée théoriquement dans l'oreillette gauche, mais pendant l'injection, la sonde fut éjectée vers l'oreillette droite ; ainsi l'imprégnation des deux oreillettes fut de mauvaise qualité superposant les deux temps pulmonaire et systémique de la circulation.

Somme toute donc, l'angiocardiographie est un élément indiscutable, non seulement pour prouver le retour veineux pulmonaire anormal en montrant le trajet des veines pulmonaires anormales et la réopacification de la veine cave supérieure, de l'oreillette droite ou de la veine cave infé-

rieure, mais également parce qu'elle permet de topographier de manière assez précise l'abouchement des veines pulmonaires anormales.

Trois types d'images peuvent ainsi être réalisés. D'abord une image directe de lévogramme pulmonaire montrant le trajet aberrant d'une veine pulmonaire se dirigeant vers une veine cave supérieure ou vers une veine cave inférieure. Cette image est beaucoup plus difficile à apprécier lorsque la veine pulmonaire se dirige vers une oreillette droite et qu'il existe également une C.I.A. : la réimprégnation de l'oreillette droite efface les séparations entre les deux oreillettes et rend par conséquent l'interprétation de la situation exacte de la veine pulmonaire assez délicate.

Image d'imprégnation directe par le reflux du produit de contraste à partir de la veine cave supérieure, de l'oreillette droite, de la veine cave inférieure ou du tronc innominé, si l'injection est faite sous une pression suffisante et dans une région proche de l'abouchement de la veine pulmonaire anormale.

Enfin, image indirecte, image lacunaire, où le produit de contraste est lavé par l'arrivée du sang veineux pulmonaire par un trajet aberrant. Ces images lacunaires sont surtout visibles au niveau de la veine cave supérieure.

Ces trois aspects sont nécessaires et suffisants pour affirmer le retour veineux pulmonaire anormal. Il est évident que d'autres caractéristiques angiocardiographiques s'ajoutent, mais qui n'ont pas suffisamment de rigueur pour affirmer ces anomalies : par exemple, la réimprégnation de l'oreillette droite ne suffit pas, parce qu'il existe fréquemment des Communications inter-auriculaires associées et, d'autre part, la localisation est trop imprécise par ce seul symptôme.

Sur le plan technique, il nous a paru que l'injection de la circulation pulmonaire donnait de très belles images de lévogramme pulmonaire si on réalisait cette injection, soit dans le tronc de l'artère pulmonaire, soit dans le ventricule droit. Le tronc de l'artère pulmonaire est une localisation

idéale, car si le produit est injecté dans l'artère pulmonaire droite ou dans l'artère pulmonaire gauche, on peut avoir une pneumographie sélective, et, par conséquent, un escamotage des veines pulmonaires gauche ou droite.

L'injection, dans la veine cave supérieure dans le cas d'un retour supra-cardiaque, ou dans la veine cave inférieure dans le cas d'un retour intra-cardiaque, nous a également donné d'excellents résultats, car il permet de grouper les deux possibilités d'usages : reflux dans la veine anormale ou image lacunaire. En associant les images de face ou de profil, on peut non seulement bien topographier le retour veineux anormal, mais encore préciser s'il s'agit d'un tronc commun et quel est le nombre de veines qui s'y abouchent.

En pratique, l'idéal semble donc être la réalisation d'une angiocardiographie dans l'artère pulmonaire dans une première injection, puis d'une angiocardiographie globale dans la veine cave supérieure au cours d'une deuxième injection.

b) Retours veineux pulmonaires anormaux totaux

Sept malades ont subi une angiocardiographie et dans un cas un injection de Vasurix, examinée à l'écran de télévision, fut réalisée au cours du cathétérisme.

Sept fois l'imprégnation fut réalisée dans le ventricule droit, 2 fois l'angiographie fut réalisée dans la veine cave inférieure, une fois dans l'artère pulmonaire, une fois dans la veine cave supérieure. Certains malades ont donc subi plusieurs injections de produit de contraste au cours du même examen. L'injection dans le ventricule droit s'est faite de manière préférentielle, car il s'agit, en général, de tout jeunes enfants, chez lesquels l'injection dans l'artère pulmonaire se heurte à certains problèmes techniques et risque d'être dangereuse lorsque ces enfants ont une hypertension pulmonaire.

La valeur de l'angiocardiographie. lorsqu'elle est réalisée dans le ventricule droit ou dans l'artère pulmonaire, est indiscutable, car elle permet alors, par le lévogramme pulmo-

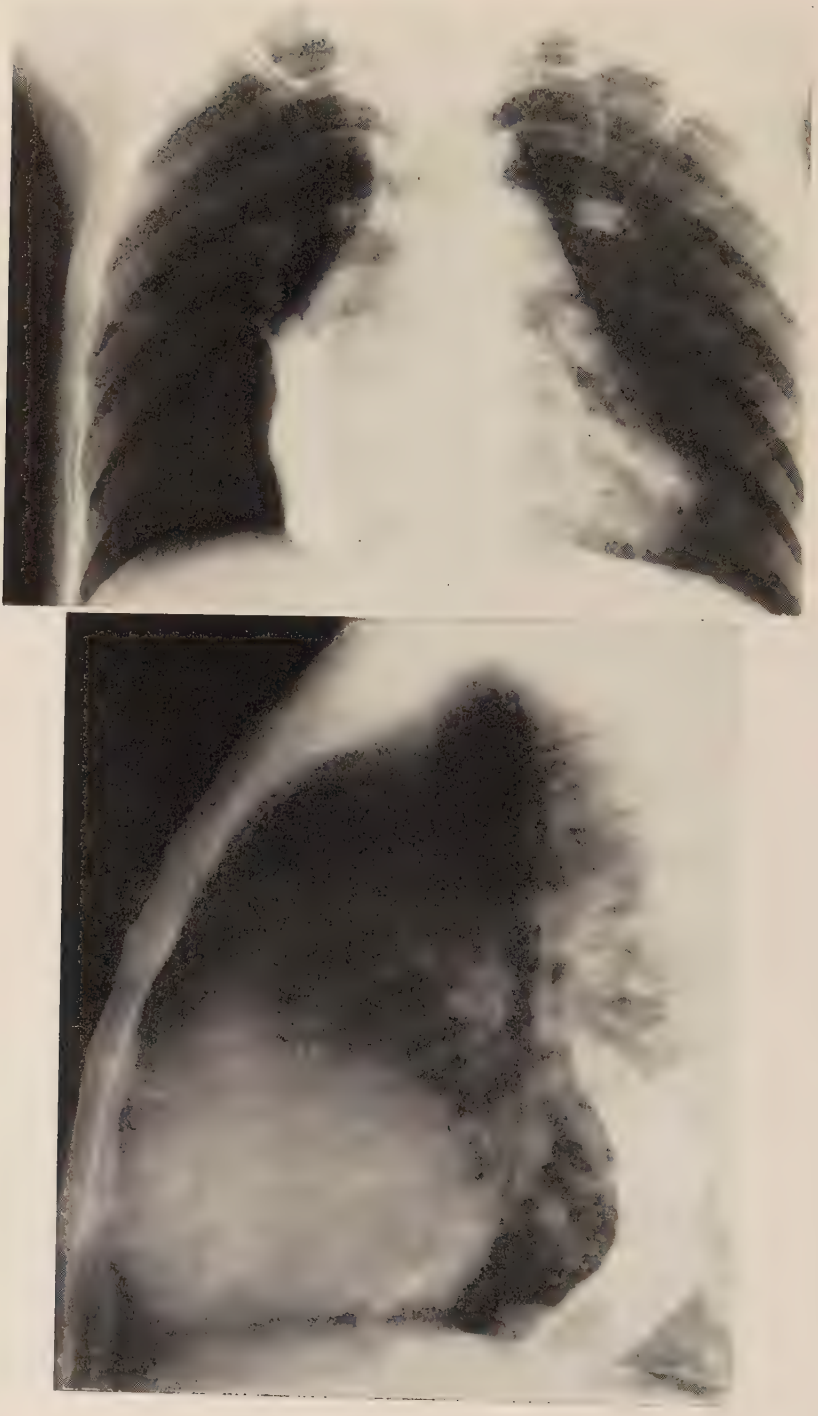
naire, de topographier très précisément le retour veineux pulmonaire anormal.

Par contre, lorsque nous avons réalisé cette angiocardiographie ou l'injection du produit de contraste sous contrôle scopique dans la veine cave inférieure, le diagnostic n'a pu être réalisé. En effet, chez ces enfants, la persistance d'un foramen ovale ou d'une Communication inter-auriculaire, entraîne par shunt droit-gauche le flot de la veine cave inférieure vers l'oreillette gauche, le ventricule gauche et l'aorte, et chez ces enfants on a donc une angiocardiographie évoquant la transposition de l'aorte, puisque, après la veine cave inférieure et l'oreillette droite, ce sont les cavités gauches et l'aorte qui s'imprègnent, l'artère pulmonaire étant très mal visualisée.

Ce shunt électif droit-gauche auriculaire, à partir de la veine cave inférieure, efface évidemment la circulation pulmonaire et rend le diagnostic malaisé.

Une seule injection a été faite dans la veine cave supérieure, il s'agissait d'un enfant ayant un retour veineux pulmonaire anormal total dans la veine cave supérieure très près de la jonction de ce vaiseau avec l'oreillette droite. Une première injection dans le ventricule droit avait fait suspecter ce diagnostic, une injection dans l'artère pulmonaire faisait penser que le retour veineux pulmonaire anormal était total ; seule l'injection dans la veine cave supérieure montrant à la fois une énorme image lacunaire au pied de la veine cave supérieure puis le reflux du produit de contraste dans le tronc commun de réunion des quatre veines, permettait d'authentifier complètement ce diagnostic. C'est dire encore une fois la valeur de la cavographie supérieure lorsqu'il s'agit d'un retour veineux pulmonaire anormal supra-cardiaque.

Le seul élément chez ces nourrissons qui nous paraît par conséquent très particulier, c'est surtout le piège que réalise l'injection de produit de contraste dans la veine cave inférieure qui peut fausser le diagnostic de retour veineux pulmonaire anormal total dans la région supra-cardiaque.

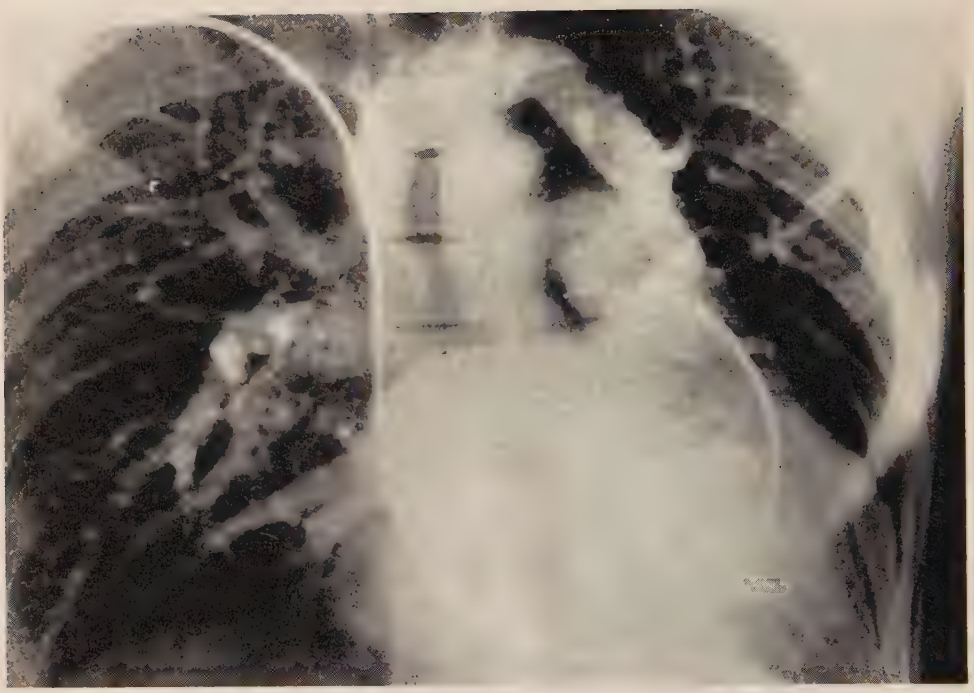


Obs. 3. — Face et profil.

Les veines pulmonaires se jettent dans une veine systemique aberrante qui elle-même arrive dans la veine cave inférieure. Angiographie dans ce vaisseau aberrant.

Obs. 5. — Profil.

Angiographie dans le ventricule droit. Retour veineux pulmonaire partiel dans la veine cave supéricure.



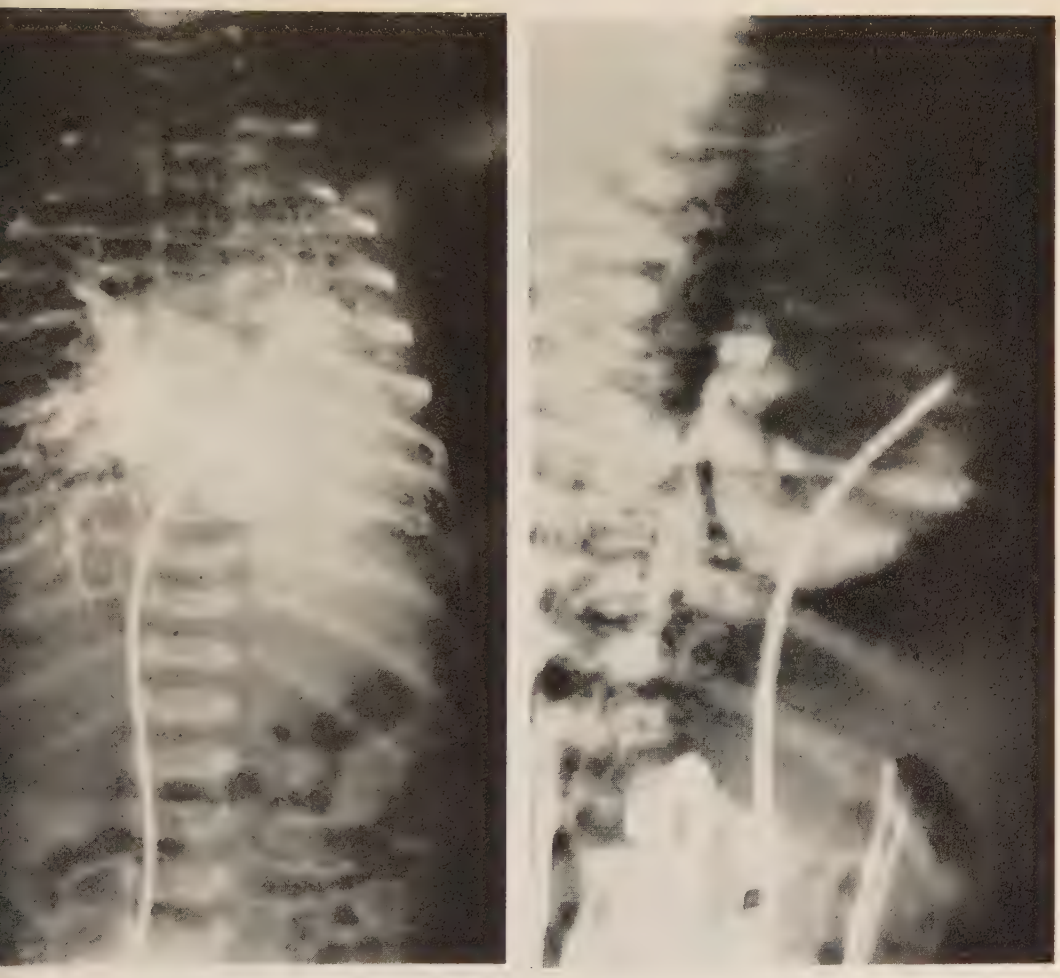
Obs. 13. — Face.
Angiographie dans l'artère pulmonaire. Réopacification d'un gros tronc veineux se jetant dans le tronc veineux innominé.

Obs. 19. — Face. Profil.

L'angiographie dans la veine cave supérieure visualise le retour pulmonaire anormal partiel droit.

Obs. 22. — Face.

Injection dans le ventricule droit. Réimprégnation à partir d'un tronc réunissant les veines pulmonaires droites.



Obs. 26. — Face. Profil.

Injection dans le ventricule droit. Vascularisation d'aspect réticulé. Les veines pulmonaires se réunissent dans un tronc médian se jetant dans le sinus coronaire dilaté.

Obs. 13 — Face

Angiographie gauche. Imprégnation, au niveau du canal artériel, à partir de l'aorte ascendante, de l'artère pulmonaire et de ses branches. Les quatre veines pulmonaires se réunissent en un tronc commun pour se jeter dans le tronc innominé

CONCLUSIONS

L'étude de ces 34 observations de retours veineux pulmonaires anormaux nous a conduit aux conclusions suivantes :

1) Il s'agit d'une anomalie congénitale, dont la fréquence s'avère de plus en plus grande à mesure que se multiplient les investigations et les opérations cardiaques.

2) Les symptômes cliniques et radiologiques, l'évolution, permettent d'opposer les retours veineux pulmonaires anormaux totaux aux retours partiels.

Les premiers sont mal tolérés dès la période néo-natale, en raison d'anomalies graves associées. Ils se présentent comme des cardiopathies cyanogènes en insuffisance cardiaque, réalisant une surcharge auriculaire et ventriculaire droite importante. Leur évolution est habituellement sévère.

Les seconds sont latents. Ils sont relativement fréquents et se manifestent par les signes cliniques et radiologiques d'un shunt gauche-droit. L'évolution est strictement superposable à celle de la communication inter-auriculaire qui est, le plus souvent, associée. Le pourcentage assez élevé de ces retours veineux pulmonaires anormaux, constatés au cours d'intervention pour communication inter-auriculaire, fait que devant toute communication inter-auriculaire le retour veineux anormal est recherché. De ce diagnostic dépend la méthode opératoire.

3) Les signes radiologiques évoquent un shunt gauche-droit avec hyperflot pulmonaire, et souvent dilatation de l'arc moyen ; dans de rares cas, les trajets aberrants des veines pulmonaires sont visualisés, réalisant les classiques images en 8 de chiffre ou de cimeterre.

4) C'est le cathétérisme qui a permis, dans notre travail, d'affirmer 18 fois le diagnostic, par le trajet de la sonde.

Nous ne saurions trop insister sur la nécessité de pratiquer des prélèvements veineux suffisamment étagés dès que l'on suspecte une anomalie du retour veineux pulmonaire.

5) L'angiocardiographie reste la meilleure méthode pour confirmer l'existence d'un retour veineux anormal, en montrant le trajet des veines pulmonaires anormales, et en matérialisant de manière précise l'abouchement des veines pulmonaires.

Sur le plan technique, les meilleurs résultats sont obtenus par l'angiographie dans l'artère pulmonaire dans une première injection, puis d'une angiographie globale dans la veine cave supérieure au cours d'une deuxième injection.

VU ET FERMIS D'IMPRIMER :

Toulouse, le 26 mai 1970

Le Doyen,
Président du Conseil Transitoire de Gestion

G. LAZORTHES.

Imp. Fournié, 27, boulevard Riquet — Toulouse. 6-70 - D. L. 70-2 - 2299